

Завадская М. Р.

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ, ЛАБОРАТОРНЫХ, ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫХ ДАННЫХ У ПАЦИЕНТОВ РАЗЛИЧНОГО ВОЗРАСТА С МУКОВИСЦИДОЗОМ

Научный руководитель: ассист. Самохвал О. В.

Кафедра пропедевтики детских болезней

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Актуальность. Муковисцидоз, или кистозный фиброз, - наиболее частое генетически детерминированное заболевание, которое характеризуется поражением экзокринных желез организма, обусловленное мутацией в гене CFTR. Наследование гена муковисцидоза происходит по аутосомно-доминантному типу. Частота муковисцидоза в Беларуси – 1 : 8 000 новорождённых. В пятидесятых годах прошлого столетия такие дети умирали, не дожив до 10 лет. Однако, сейчас благодаря успехам в терапии и возможностям раннего выявления патологии, продолжительность жизни пациентов значительно выросла. Муковисцидоз – заболевание мультисистемное. Без адекватного лечения, применения специальных медико-реабилитационных программ продолжительность жизни таких пациентов резко снижается. Поэтому, верная трактовка медико-демографической ситуации по муковисцидозу в нашей стране позволит оценить эффективность лечения и разработать новые направления в сфере реабилитации.

Цель: изучить особенности клинических проявлений, лабораторных, инструментальных данных у пациентов с муковисцидозом.

Материалы и методы. Ретроспективный анализ 32 историй болезни пациентов, находившихся на стационарном лечении в 3 городской детской клинической больнице в период с 2018 по 2020 года.

Результаты и их обсуждение. В ходе выполнения нашей работы, было выявлено, что муковисцидозом чаще болеют девочки (56%). В 37% случаев диагноз устанавливался уже при рождении (развивался мекониальный илеус). У всех наших пациентов наблюдается смешанная форма муковисцидоза. 63% пациентов имеют среднее гармоничное физическое развитие, у 37% детей наблюдается дефицит массы тела. 96,9% пациентов были госпитализированы планово. У 21,9% пациентов отсутствовали жалобы. 59,4% пациентов предъявляли жалобы на продуктивный кашель с отхождением вязкой трудноотделяемой жёлто-белой мокроты, 6,3% сухой кашель, 12,5% - на нарушение стула, 3% - на одышку. В общих анализах крови и мочи выраженных изменений не обнаружилось. При биохимическом исследовании наиболее часто было выявлено гипопропротеинемия и повышение концентрации ионов хлора. При копрологическом исследовании в 100% случаев было выявлено различной степени повышение нейтральных жиров. При ультразвуковой диагностике органов брюшной полости у 92,8% пациентов были обнаружены диффузные изменения поджелудочной железы и печени. По результатам компьютерной томографии органов грудной клетки 95% пациентов имеют признаки фиброзных изменений легких различной степени выраженности. Наиболее частой сопутствующей патологией являются синдром недифференцированной дисплазии соединительной ткани, грудной клетки, нарушение осанки. У 93% обследованных выявляется пищевая гиперчувствительность, в 18 % случаев – пыльцевая сенсibilизация.

Выводы. Проанализировав истории болезни, было выявлено, что на современном этапе муковисцидоз преимущественно представлен смешанной формой. Больше 80% детей с муковисцидозом имеет ДМТ. Среди сопутствующей патологии часто встречается поливалентная сенсibilизация. Наиболее выраженные изменения, по результатам инструментального обследования, обнаружены в легких, поджелудочной железе и в печени. При лечении пациентов с данной патологией необходимо большое внимание уделять правильной медикаментозной терапии, диетотерапии, физиотерапии и кинезиотерапии.